

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1952

THÈSE

977^{N°}

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

TRUFFAULT, Gérard, André, Louis,

Né le 31 Octobre 1928, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 14 Novembre 1952

EMBRYOMES PARANEPHRETQUES CHEZ L'ENFANT

Président : Mr. M. FEVRE, Professeur.

Ets. GERMAIN

9, Rue Dupuytren
PARIS-VI^e

1959

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1952

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

TRUFFAULT, Gérard, André, Louis,

Né le 31 Octobre 1928, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 14 Novembre 1952

EMBRYOMES PARANEPHRETQUES CHEZ L'ENFANT

Président : Mr. M. FEVRE, Professeur.



Ets. GERMAIN

9, Rue Dupuytren

PARIS-VI^e

1959

Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCCQ (P.),
 BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.),
 CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.),
 DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.),
 HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.),
 LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.),
 LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE (J.), LIAN (C.),
 LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),
 MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MULON (P.),
 OLIVIER (E.), RICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.),
 VELTER (E.).

DOYEN : Léon BINET,
 Membre de l'Institut.

ASSESSEUR : Jean VERNE.

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique	REDON (H.)
(Inst. G. Roussy)	
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon	SICARD (A.)
(Cochin	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P.)

MM.

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	(Broussais) GENNES (L. de)
	(Cochin) JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	(Hôtel-Dieu) BARIÉTY (M.)
	(Lariboisière) SOULIÉ (P.)
	(Pitié) DREYFUS (G.)
	(St-Antoine) KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale prophédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
	(Baudelocque) LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	(Port-Royal) N...
	(Tarnier) VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)

MM.

Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESCOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (ch. à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie & thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie & matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physiologie (ch. à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGRÉZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE,
PROFESSEURS AGREGES,
ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

MM.

Anatomie	{ CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch. BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	{ NEVOT (A.), pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOVSKI (J.), m. conf. SCHAPIRA (G.), m. conf.
Biologie médicale	BOURLIERE (F.), m. conf.
Carcinologie	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	{ BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)

Neurologie	MM. LHERMITTE (F.) (GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.)
Obstétrique	(MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P.) (SARAUX (H.) (JUDET (R.)
Orthopédie	(RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	{ BRUMPT (L.C.), pr.s.ch. (CHABAUD (A.) (BARCAT (J.) (BINET (J.-P.) (CAUCHOIX (J.) (CHATELIN (C.-L.) (DUBOST (Ch.) (DUBOST (Cl.)
Pathologie chirurgicale	FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GERMAIN (A.) (LAURENCE (G.), agr.per. (LORTAT-JACOB (J.-L.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Pathologie exotique	(SCHNEIDER (J.) (CROSNIER (J.) (HARTMANN (L.)
Pathologie expérimentale	(LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (PLAS (F.) (RICHEL (G.)
Pathologie médicale	(AUSSANNAIRE (M.) (BOUR (H.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.)

	MM.
Pathologie médicale.....	(BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.), m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture.....	(JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie	(LEVY (Mlle J.), pr. s. ch. BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	(PARROT (J.), pr. s. ch. DEJOURS (P.)
Physique médicale.....	GOUGEROT (L.), m. conf.
Pneumo-phtisiologie.....	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile.....	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	(CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.), m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.

	(ABOULKER (P.)
	(AMELINE (A.)
Clinique chirurgicale	(HUGUIER (J.)
	(LEGER (L.)
	(OLIVIER (C.)
	(PADOVANI (P.)
	(POILLEUX (F.)
	(ROUX (M.)
	(VERNE (J.-M.)
	(HAGUENEAU (J.), pr. s. ch.
	(BOUDIN (G.)
	(CONTE (M.)
Clinique médicale	(DOMART (A.)
	(MILLIEZ (P.)
	(PERRAULT (M.)
	(RAMBERT (P.)
	(THIEFFRY (S.)
	(TURIAF (J.)
Clinique neuro-rhumatologique	SEZE (S. de)
	(GRASSET (J.)
	(LEFAGE (F.)
Clinique obstétricale	(MAYER (M.)
	(MERGER (R.)
	(RAVINA (J.)
	(DESVIGNES (P.)
Clinique ophtalmologique	(OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES
MM.

Bactériologie HAUDUROY (P.), Pr.s.ch.
Biochimie médicale ETTORI (J.), Pr. à t.pers.
Pathologie chirurgicale RUDDLER (J.), Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté Mr. LENA (J.)

Secrétaires Mme BEURLAND (H.),
Mlle CHAINTREUIL (G.),
Mlle HURÉ (A.)

Conservateur, chargé de la direction
de la Bibliothèque M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs Mlles DUMAITRE (P.),
GOICHON (A.M.)

Bibliothécaires Mme CONDET (J.)
Mlles LAURENT (H.),
LE NOIR (G.),
QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
improbation.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Marcel FEVRE,

Qui nous a fait le grand
honneur de nous accorder sa
confiance.

A Monsieur le Docteur Joseph Clément COURCIERAS

A Madame Joseph COURCIERAS

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MON FILS

Meis et amicis

INTRODUCTION

Les formations tumorales de l'abdomen forment un chapitre important de la pathologie chirurgicale de l'enfant. Parmi celles-ci, les tumeurs pararénales embryonnaires, constituées aux dépens de l'atmosphère périrénale, sont extrêmement rares. La littérature des cinquante dernières années ne fait état que d'un nombre infime de cas en regard des cas de tumeurs du rein à proprement parler. Il semble cependant que nombre d'observations de tumeurs malignes du rein, extirpées chirurgicalement, puis soumises à un traitement radiothérapique et qui ont évolué favorablement sans métastases ni récurrence locale, avaient trait en réalité à des formations embryonnaires de la loge rénale, cliniquement malignes mais pratiquement d'évolution bénigne.

C'est dire l'intérêt des divers examens complémentaires, et en premier lieu des examens radiologiques, sans préparation d'abord, puis après opacification du système urinaire par voie ascendante ou par voie intraveineuse.

La radiographie sans préparation montre les limites de la tumeur, mais surtout elle montre au sein de celle-ci des plages de densité variable, des plages osseuses et des zones plus claires, correspondant à des parties graisseuses de la tumeur.

L'urographie intraveineuse renseigne en premier lieu sur le siège pararénal de la tumeur :

L'image du rein du même côté est subnormale, les calices ne sont pas agrandis ou amputés, le bassinet est en position normale, non modifié dans sa taille ni dans sa forme. En fait, dans la plupart des cas, la tumeur refoule le rein et comprime l'uretère à un tel degré que l'image obtenue - quand elle existe - est en général "anarchique". L'urographie intraveineuse ne permet donc pas d'être absolu : elle renseigne surtout sur la présence et les qualités excrétrices du rein opposé.

L'ablation chirurgicale est la seule sanction thérapeutique. Fait important, l'embryome paranéphrétique peut être bénin, et les deux observations rapportées plus loin semblent jusqu'ici concorder avec celles des auteurs étrangers (survies de deux à cinq ans sans apparition de métastases). On peut être en droit d'attendre de la cure chirurgicale le maximum de succès, et ce d'autant plus qu'il aura été possible de conserver le rein atteint.

ETIOLOGIE

Les embryomes paranéphrétiques de l'enfant sont exceptionnels. Il n'existe aucune statistique ancienne ou récente à leur sujet dans la littérature. Sur plusieurs milliers d'enfants venus consulter à l'Hôpital des Enfants Malades, les deux cas rapportés plus loin sont les seuls observés. Le seul travail effectué dans ce sens est celui de GOBELL (1901) qui étudia une centaine de cas de tumeurs latéro-rétro-péritonéales, atteignant la loge rénale : sur celles-ci, quatre seulement se révélèrent être des dysembryomes à proprement parler. En fait, il ne peut être que très difficile de donner des chiffres précis, ces sortes de tumeurs ayant été considérées par les uns comme "chirurgicales", par les autres comme "urologiques". Bien souvent, elles n'ont pas été discriminées des tumeurs malignes, ou bien elles ont été englobées dans la description des tumeurs strictement rénales.

Le sexe ne semble guère influencer sur la fréquence d'apparition des embryomes paranéphrétiques. Certains auteurs (MEREDITH CAMPBELL) pensent que le sexe masculin est plus fréquemment atteint. En fait, il semble que la fréquence soit la même chez garçons et filles.

Les chiffres fournis par les divers auteurs au sujet de l'âge du sujet atteint sont plus concordants. Si plus de la moitié des tumeurs rénales et pararénales, bénignes et malignes, atteignent des enfants entre 6 mois et 5 ans, la totalité des embryomes paranéphrétiques se rencontrent chez le nour-

risson ou au cours de la première enfance. Ce sont donc des tumeurs congénitales qui existent avant la naissance probablement et qui sans doute pourraient être cause de dystocie (observation de LANGLEY et CARTER). Le fait que la tumeur ne se révèle que beaucoup plus tard - et même très tard puisque l'observation de GÖBELL concerne une femme de 54 ans - n'infirmes pas cette supposition, la tumeur ayant peut-être besoin d'un "coup de fouet" d'origine extrinsèque pour s'extérioriser.

Le rôle de l'hérédité dans le développement des embryomes paranéphrétiques ne peut valablement être retenu. Dans aucun des cas étudiés, on n'a pu mettre en évidence de tares familiales, de malformation quelconque. Dans un cas seulement, rapporté plus loin, on a pu retrouver des malformations de développement atteignant les frères et soeurs de l'enfant porteur de l'embryome.

Précisons enfin que ces tumeurs sont en règle unilatérales. La découverte d'une tumeur bilatérale de la loge rénale fait évoquer avant tout le diagnostic de néoplasme du rein (l'une des tumeurs étant la métastase de l'autre), ainsi que la maladie polykystique des reins.

C L I N I Q U E

L'embryome paranéphrétique est très rarement diagnostiqué précocement, le tableau clinique étant longtemps très pauvre. Ce n'est le plus souvent que très fortuitement, à l'occasion d'un examen systématique au cours d'une maladie d'un autre appareil, que l'on découvre une tuméfaction abdominale.

Dans certains cas, l'attention peut être attirée par des signes de compression des organes de voisinage, abdominaux ou thoraciques : troubles cardiaques, dyspnée, hoquet incoercible dus à l'irritation diaphragmatique, surtout troubles gastro-intestinaux : l'enfant devient rapidement anorexique, le nourrisson refuse tous les laits qu'on lui propose, il vomit, il est constipé. Ces troubles influent sur son état général ; l'enfant devient grognon et surtout il maigrit à vue d'oeil. Ces troubles imposent un examen attentif de l'abdomen de l'enfant.

En fait, bien souvent, on n'a pas la chance d'observer ces signes et le médecin est consulté sur l'abdomen "rachitique" de l'enfant ou même sur la tuméfaction elle-même.

La tumeur occupe alors la région sous-costale : en effet, elle saille en avant, beaucoup plus que dans la région rénale proprement dite, et elle n'évoque pas d'emblée le diagnostic de tumeur de la loge rénale. Elle dépasse fréquemment la ligne médiane en dedans, refoule en haut le diaphragme, plonge en bas derrière l'aile iliaque. Elle semble

intimement soudée au diaphragme et elle suit les mouvements de la respiration. Etant en général très volumineuse, elle n'est pas mobilisable d'avant en arrière et reste au contact de la paroi. A la palpation, c'est une tumeur bosselée, rarement lisse - elle fait penser alors au néoplasme du rein -, rénitente, parfois très dure, parfois fluctuante par endroits - et l'on pense à une hydronéphrose ou à une maladie polykystique. A la percussion, la matité de la tumeur à gauche est précroisée par la zone sonore que représente l'angle gauche et le colon descendant toujours distendu par les gaz. Le colon descendant et même le colon transverse sont souvent rejetés en dedans au-delà de l'ombilic et l'abdomen semble, à la percussion, être divisé en deux grandes zones, l'une sonore à droite, l'autre mate à gauche. Dans le cas de tumeur droite, c'est l'inverse et la matité tumorale se confond avec celle du foie.

Il n'y a pratiquement pas d'autres signes de l'embryome paranéphrétique :

Les signes urinaires sont inexistants : on n'a jamais rencontré d'hématurie. Les urines sont en général limpides, de volume et d'acidité normaux, le rein non atteint suppléant le rein porteur de la tumeur, qui la plupart du temps ne secrète ni n'excrète. Les urines ne contiennent jamais d'hématies, jamais de cylindres granuleux, jamais de pus sauf en cas d'infection secondaire du rein atteint ou du rein opposé.

Les douleurs sont exceptionnelles : elles sont dues en général à une compression du plexus lombosacré, dans le cas de tumeur très volumineuse. Un cas signale même une paralysie douloureuse du membre inférieur du même côté dans son ensemble (GÖBELL).

Le varicocèle a également été signalé dans quelques cas.

L'état général enfin est le plus souvent excel-

lent : si quelques enfants présentent parfois un aspect anémique dû aux troubles gastro-intestinaux, c'est le plus souvent en pleine santé apparente que l'on fait le diagnostic de tumeur pararénale.

Quant à la formule sanguine, elle peut montrer une légère anémie, une hyperleucocytose ; mais on sait que, chez l'enfant, les chiffres fournis par l'hémogramme sont sujets à de très grandes variations sans qu'on puisse en tirer de véritables conclusions.

EVOLUTION

Non traitée, la tumeur augmente de volume souvent brutalement, distendant l'abdomen dont la paroi est parcourue par une intense circulation collatérale. L'ombilic est déplissé, les troubles de compression sont au maximum avec dyspnée, ascite et oedème des membres inférieurs, constipation opiniâtre. Puis, des troubles du rythme cardiaque apparaissent ; l'enfant est cachectique et meurt bientôt en hyperthermie et avec une diarrhée profuse.

Auparavant, des complications auront pu survenir : l'embryome peut s'infecter par voie hématogène ; les urines sont purulentes, renfermant du colibacille ou du staphylocoque. La région rénale devient atrocement douloureuse. Le tableau est celui d'un phlegmon périnéphrétique, et en fait, à l'intervention, la loge rénale dans son ensemble est inflammatoire et l'on trouve du pus.

Un traumatisme direct de la région tumorale peut entraîner une rupture de la capsule et l'on intervient pour un syndrome aigu abdominal.

Traité , - et c'est là le fait majeur - l'embryome paranéphrétique peut être bénin. La cure chirurgicale radicale, qui s'efforce dans la plupart des cas de conserver le rein atteint, présente donc le maximum de chances de succès et bien souvent l'on n'observe pas de complications métastatiques, pas de récidives locales . Les résultats seront d'autant meilleurs que l'intervention aura été plus précoce, le dysembryome pouvant toujours évoluer vers la malignité.

DIAGNOSTIC

La constatation d'une tumeur de la région lombaire, chez le jeune enfant, évoque aisément le diagnostic de tumeur du rein. Bien souvent, ce diagnostic est suffisant pour nombre de chirurgiens pour entreprendre une laparotomie exploratrice, suivie au besoin de l'extirpation de la tumeur. En fait, il n'est pas inutile de préciser par des examens complémentaires le siège de la tumeur, sa nature éventuellement, de reconnaître la meilleure voie d'abord. De plus, on est toujours heureux de savoir si le rein adelphe fonctionne correctement et même s'il existe. Les méthodes actuelles d'exploration radiologique sont relativement fatigantes, surtout pour un enfant déjà en mauvais état général ; mais leur pratique est suffisamment au point et leur innocuité suffisamment démontrée pour qu'on ne puisse pas se passer de leurs renseignements.

Cliniquement, le caractère abdominal du développement de la tumeur fait souvent écarter le diagnostic de tumeur de la loge rénale :

- A droite, on pense à l'adénome ou à l'épithélioma du foie ; mais il s'agit d'une tumeur pouvant être douloureuse, entraînant des troubles digestifs très accentués. De plus, l'état général est extrêmement atteint, alors qu'il ne l'est qu'à un stade très tardif dans l'embryome paranéphrétique.

- A gauche, on fait d'abord le diagnostic de

splénomégalie d'origine parasitaire, ou leucémique. Mais la tumeur perçue alors est très superficielle, sa matité est homogène ; elle ne donne pas le contact lombaire. Ici encore, les troubles de l'état général sont au premier plan.

- A gauche encore, on pourrait évoquer le diagnostic de kyste congénital de la rate ou de tumeur maligne, avec douleurs et fièvre ondulante accompagnant la splénomégalie.

Les sarcomes du pancréas, les kystes du pancréas ont une situation plus médiane, sous-hépatique ou juxta-ombilicale : ils s'accompagnent de violentes douleurs épigastriques et entraînent une rapide altération de l'état général.

Les tumeurs du gros intestin, surtout des angles droit et gauche, sont absolument rarissimes chez l'enfant. Elles pourraient facilement être confondues avec l'embryome pararénal : même topographie abdominale, mêmes troubles gastro-intestinaux, mêmes signes cliniques à la palpation et à la percussion. L'examen radiologique prend ici toute son importance, sans préparation d'abord, puis après lavement baryté, qui montre des rétrécissements, des défauts de remplissage du cadre colique.

Les kystes du mésentère, l'hémangiome kystique du grand épiploon, les tumeurs de l'ovaire sont rarement mis en avant, du fait de leur topographie d'une part, de leurs caractères évolutifs d'autre part.

Parmi les tumeurs à proprement parler de l'atmosphère rénale, le diagnostic différentiel se fera avec le cancer du rein, avec le rein polykystique, l'hydronéphrose, le grand kyste solitaire du rein, avec les tumeurs surrénaliennes.

La symptomatologie du cancer du rein est très proche de celle de l'embryome paranéphrétique. Dans quelques cas, une hématurie, des douleurs plus impor-

tantes feront penser à la tumeur maligne du rein. En fait, les signes cliniques et radio-urologiques sont le plus souvent strictement semblables. Seule, la radiographie de l'abdomen sans préparation, montrant une tumeur non homogène, avec des zones de calcification, pourrait faire faire le diagnostic de dysembryome. C'est le plus souvent à l'intervention ou même après examen histologique de la pièce que l'on fait le diagnostic.

La maladie polykystique du rein est en général bilatérale avec le plus souvent prédominance unilatérale. L'altération de l'état général, l'apparition d'une hématurie sont les signes cliniques essentiels auprès de l'apparition d'une volumineuse tumeur lombaire. L'urographie intraveineuse fait souvent le diagnostic pré-opératoire.

L'hydronéphrose est très rare. Contrairement à l'embryome, elle se développe plus en arrière que vers l'avant. Elle s'accompagne de signes urinaires importants et le plus souvent de pyurie.

Le cystadénome rénal ressemble de façon frappante à l'embryome paranéphrétique et entraîne les mêmes troubles de compression des organes de voisinage. Bien souvent encore, le diagnostic n'est fait qu'à l'intervention.

Les tumeurs surrénaliennes comprennent surtout les cortico-surrénalomes, qui évoluent principalement chez la petite fille, y entraînant d'importants troubles de développement génital, et les médullo-surrénalomes ou sympathomes de la région lombaire, avec leurs troubles digestifs, leurs troubles de la démarche (claudication), et qui évoluent après un stade de repos clinique plus ou moins prolongé vers l'envahissement du foie ou des os crâniens (syndrome de HUTCHINSON).

La diversité des diagnostics pouvant être posés devant une formation tumorale de l'abdomen oblige le médecin à pratiquer de nombreux examens complémentaires, aujourd'hui de technique relativement simple.

La radiographie sans préparation est un examen capital. Elle donne des renseignements d'autant plus précis que les rayons employés ont moins de pénétration. Elle montre l'ombre de la tumeur, avec ses limites. Surtout, il s'agit d'une tumeur non homogène : les plages claires voisinent avec des plages plus sombres sans aucune systématisation. On y reconnaît, d'autre part, des zones calcifiées, plus ou moins organisées, depuis les calcifications isolées formant un piqueté très foncé sur le fond grisaille de la tumeur jusqu'aux images d'os long.

La radiographie après lavement baryté a l'intérêt d'éliminer une tumeur intestinale et de montrer le siège latéro ou rétro-colique de la tumeur. Les anses intestinales sont en général repoussées en masse dans la moitié de l'abdomen que n'occupe pas la tumeur.

Quant aux examens radio-urologiques, urographie et pyélographie ascendante, ils peuvent donner des résultats intéressants. En fait, on ne peut en tirer d'arguments décisifs : l'embryome paranéphrétique bouleverse la fonction rénale en comprimant bassinets et uretères aussi bien qu'une formation intrinsèque.

L'urographie intraveineuse n'a pas de contre-indication : sa principale difficulté est l'abord veineux chez un nourrisson ou un jeune enfant. La pyélographie est de technique beaucoup plus malaisée et nombreux sont ceux qui préfèrent se passer de ses renseignements plutôt que d'avoir à cathétériser les uretères d'un nourrisson et courir le risque d'une infection grave. C'est dire que ces examens ne peuvent être pratiqués qu'en milieu hospitalier spécialisé.

L'urogramme peut montrer avec ou sans compression une image des calices, du bassinet et de l'uretère strictement normale : pas d'amputations, bassinet de taille normale, identique à celui du côté opposé, uretère non dévié. Cela est bien rare. La tumeur en général écrase le bassinet, étire les calices, dévie l'uretère jusqu'à la ligne médiane, exactement comme le ferait une tumeur maligne du rein. Bien plus souvent encore, il n'y a aucune élimination et l'image du rein est absente. C'est alors que la pyélographie ascendante permet, si l'obstacle urétéral extrinsèque laisse passer la sonde, de faire apparaître un rein anarchique comprimé dans tous les sens par l'embryome.

Donc, urogramme et pyélogramme ne permettent pas d'éliminer absolument une tumeur strictement rénale ou une tumeur surrénalienne. Leur intérêt majeur est l'étude du rein adelphe, dont on peut apprécier et l'existence et la physiologie.

D'autres examens complémentaires ont été utilisés dans le diagnostic des tumeurs pararénales ou rénales.

Le pneumopéritoine localise la tumeur, en précise les limites, montre le refoulement des organes voisins. Les images obtenues sont extrêmement nettes, elles peuvent mettre en évidence le siège extrarénal de la tumeur ; mais la radiographie après lavement baryté donne approximativement les mêmes résultats.

On a proposé de pratiquer une ponction-biopsie de la formation tumorale : l'examen histologique de la parcelle de tumeur prélevée pourrait éliminer le diagnostic de tumeur maligne. Elle pourrait montrer la diversité des tissus rencontrés. Elle ne paraît pas sans danger et il semble qu'elle ne puisse se défendre que comme premier temps de l'intervention, sous forme de biopsie extemporanée.

T R A I T E M E N T

Il est envisagé après élimination de toute atteinte pleuro-pulmonaire, hépatique ou vertébrale, après vérification de la formule sanguine.

Il se résume en l'extirpation chirurgicale. La voie d'abord utilisée est en général antérieure, oblique en bas et en dedans ou même sus-ombilicale. On s'efforce de conserver le rein, qui doit être soigneusement dégagé de la tumeur : pratiquement, il existe toujours un plan de clivage. On vérifie en même temps l'absence d'une métastase hépatique, d'une adénopathie prévertébrale.

Les suites opératoires sont facilitées par l'emploi systématique des techniques modernes de réanimation et de prévention des complications pulmonaires.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopiquement, le dysembryome paranéphrétique réalise une masse tumorale volumineuse, prenant naissance au pôle supérieur ou au pôle inférieur du rein de l'enfant, se développant toujours dans la direction de la cavité abdominale. Son volume est très variable, de la taille d'une orange - le diagnostic clinique est alors exceptionnellement posé - à celle d'un melon et plus. Son poids également est très variable, de quelques dizaines de grammes à 1.000 ou 2.000 grammes. Il réalise une masse de surface irrégulière, parfois lisse, dépressible en de nombreux endroits. A la coupe, en dehors des zones nécrosées, on découvre un tissu fibreux dense avec d'importantes zones graisseuses indifférenciées. Dans certaines formations kystiques, se trouvent des tissus cartilagineux, parfois des cheveux, souvent des os longs très différenciés, et même des anneaux trachéaux, de la substance cérébrale.

A l'examen histologique, on retrouve tous ces éléments et l'on peut mettre en évidence du tissu musculaire et tendineux, des éléments cartilagineux, osseux, provenant des trois feuilletts embryonnaires. Surtout, l'examen histologique recherche des zones cancérisées, avec leurs noyaux atypiques, les figures de mitoses nombreuses : c'est lui qui fixe le pronostic du dysembryome.

La constatation de tissus aussi divers dans les tumeurs mixtes pararénales n'a pas manqué de faire naître de nombreuses théories pathogéniques :

Pour certains, le tératome dérive de "globes polaires imprégnés" au contact de la crête germinale comprenant toutes les tuniques embryonnaires, au cours de la vie foetale.

Pour d'autres auteurs, toutes les cellules sont différenciées dès le stade morula : aussi le tératome représente-t-il, à lui seul, un embryon de corps humain "dont le plan général a échoué par l'absence des parties nécessaires". (Mac CALLUM et CAMPBELL).

Pour ces derniers, le tératome résulte simplement du développement anarchique, à la suite d'une cause indéterminée, à un stade quelconque du développement, des nombreuses cellules embryonnaires se trouvant dans l'atmosphère périrénale.

Enfin, deux auteurs canadiens, J. SWAN et A. ROCHE, ont réparti, semble-t-il assez arbitrairement, les tumeurs embryonnaires pararénales en trois types :

- les tumeurs graisseuses avec cellules musculaires ou osseuses qui dérivent du tissu "connectif", c'est-à-dire du mésoderme ;

- les tumeurs épithéliales, développées à partir de kystes à parois cellulaires cylindriques et qui sont parfois reliées à l'appareil urinaire ;

- les tumeurs mixtes, associant les deux types précédents.

En fait, aucune explication pathogénique n'est vraiment valable et l'origine des dysembryomes paranéphrétiques reste encore obscure.

FAITS CLINIQUES

OBSERVATION N° I

La petite Simone P..., âgée de deux ans, entre dans le service du Professeur LEVEUF, aux Enfants-Malades, le 1er Septembre 1945, parce que son médecin a découvert, au cours d'un examen systématique, qu'elle présentait une tumeur abdominale gauche.

L'enfant a toujours été en bonne santé jusque là, mange et digère normalement, prend du poids régulièrement. Le développement physique est normal et on ne note aucun trouble du caractère.

Antécédents : Ethylisme du père. La mère se plaint d'avoir une "maladie nerveuse". Les six frères et soeurs semblent bien portants, mais présentent tous une curieuse malformation congénitale des deux mains : celles-ci ont gardé leur taille infantile, même chez les filles adultes qui ont des mains de la taille d'une enfant de six ans.

Examen : L'enfant ne présente aucun trouble urinaire ; elle urine toutes les cinq heures dans la journée et une fois la nuit. Elle n'est pas constipée ni diarrhéique.

La palpation de l'abdomen révèle une volumineuse tumeur de l'hypocondre gauche, bosselée, presque immobile, de consistance kystique, descendant des dernières côtes au pubis. A droite, la palpation donne l'impression d'un "nodule".

Les mensurations fournissent les chiffres suivants :

- Périmètre sus-ombilical : 61 cm.
- Périmètre ombilical : 60 cm.
- Périmètre sous-ombilical : 59 cm.

On pose alors provisoirement le diagnostic de tumeur maligne du rein gauche et l'on soumet l'enfant à une série d'examens radiologiques :

Une radiographie sans préparation, debout, montre des gaz en quantité modérée. D'après le compte rendu, "la radio ne révèle rien de particulier".

Un lavement baryté est alors effectué : "L'anse sigmoïde est refoulée à droite. Le colon descendant la rejoint en traversant la ligne médiane sans marquer la coudure habituelle entre sigmoïde et colon gauche. L'intestin est de calibre modéré et régulier. Il ne présente aucune coudure anormale".

Après vingt-quatre heures, "l'intestin est vide de baryte. Le transit est plutôt accéléré. Gaz en quantité modérée dans le colon droit et le transverse."

Après urographie intraveineuse, "le rein gauche est totalement exclu".

D'autre part, l'examen d'urines montre que celles-ci ne contiennent ni cylindres granuleux, ni leucocytes, ni hématies. L'examen microscopique n'y révèle aucun germe et la culture est négative.

Quant à la formule sanguine, elle s'établit ainsi : Globules rouges : 3.670.000 - Hémoglobine : 69 % - Globules blancs : 8.600, dont 71 polynucléaires neutrophiles, 5 éosinophiles, 4 monocytes, 19 lymphocytes et 1 grand lymphocyte.

Le diagnostic de tumeur maligne du rein est

alors affirmé et l'intervention est décidée.

L'opération a lieu le 27 Septembre 1945, effectuée par un Assistant du Professeur LEVEUF. Le compte rendu en est le suivant :

"Lombotomie exploratrice. Enorme tumeur semi-liquide, semi-solide, et, dans ses dernières parties, extrêmement dure, contenant des nodules cartilagineux et du tissu osseux. La tumeur, entièrement fixée au rachis et d'un volume énorme, est absolument inextirpable. On pratique une simple biopsie d'une zone cartilagineuse et osseuse. Opératoirement, il s'agit d'un rein".

Après l'intervention, aucun incident notable n'apparaît. L'état général de l'enfant reste bon, malgré une fièvre oscillant entre 38° et 39°. L'enfant est seulement plus pâle, mais reste éveillée.

On conseille alors, la température étant revenue à la normale un mois après l'intervention, d'entreprendre un traitement radiothérapique. La tumeur va être irradiée ainsi pendant deux mois, jusqu'en Janvier 1946, date à laquelle l'enfant rentre dans sa famille.

Le compte rendu histologique de la pièce opératoire traduit l'étonnement de l'anatomo-pathologiste :

"Il y a sûrement une erreur. La coupe examinée présente l'image caractéristique d'un chondrome qui paraît en tous points banal. Aucune image cytologique suspecte. Néanmoins, réserves de principe que comporte ce diagnostic. La présence d'insertions tendineuses à la périphérie ne permet pas d'envisager la possibilité d'une plage chondromateuse dans une tumeur rénale mixte".

Un an après son intervention, en Août 1946, l'enfant revient dans le service. L'état général est resté inchangé. La tumeur n'a pas changé de volume et aucun élément clinique nouveau, hématurie, douleur vertébrale, troubles gastro-intestinaux, n'est apparu depuis un an. On entreprend alors un nouveau traitement radiothérapique pendant deux mois. A la fin de celui-ci, la masse tumorale n'a pas changé de volume. Toutefois, sa consistance semble plus molle, restant non douloureuse. L'enfant retourne dans sa famille.

Puis, en Novembre 1950, soit donc cinq ans après le premier diagnostic de tumeur rénale, l'enfant vient consulter aux Enfants-Malades, dans le service de M. le Professeur FEVRE : la tumeur a brutalement augmenté de volume.

L'examen clinique montre alors que la tumeur s'étend en arrière jusqu'au rachis, faisant bomber les fausses côtes sous lesquelles on sent quelques nodules. A l'emplacement de la première intervention, la tuméfaction est molle, avec un petit nodule dans le prolongement de la dernière côte. Plus bas, la tumeur descend au-dessous du niveau de la crête iliaque et plonge dans le petit bassin. On ne peut en palper le bord inférieur.

En avant, la tumeur dépasse la ligne médiane, remonte au-dessus du niveau du rebord costal, jusqu'au septième espace environ. Il est impossible de faire passer les doigts entre la tumeur et le grill costal. Sur la ligne médiane au-dessus de l'ombilic et dépassant vers la gauche on sent la tumeur elle-même ou son prolongement arrondi, plus ou moins mobile par rapport au restant de la masse. Au-dessous de l'ombilic, la tumeur suit à peu près une ligne allant de l'ombilic à la partie moyenne de l'arcade fémorale.

A la palpation, la tumeur est résistante et mobilisable dans son ensemble. Elle présente de

très nettes régions indurées. Les mensurations fournissent les chiffres suivants :

- Périmètre sus-ombilical : 61 cm.
- Périmètre ombilical : 72 cm. (au lieu de 60 cm. en Septembre 1945).
- Périmètre sous-ombilical : 60 cm.

D'autre part, la tumeur est absolument indolore. L'enfant ne souffre pas par ailleurs. Elle mange et digère bien. Elle n'a, à aucun moment, présenté d'hématurie.

Des examens complémentaires sont pratiqués à nouveau :

La radiographie, debout, sans préparation, montre l'ombre de la tumeur à gauche, occupant tout le flanc, repoussant les images intestinales vers la droite. Cette ombre n'est pas homogène, présentant des plages claires de grande étendue et surtout des zones osseuses. Cette radiographie est comparée à celle prise en 1945 avant la première intervention, où l'on n'avait trouvé "rien de particulier". Son examen attentif permet de retrouver les mêmes plages claires, arrondies, ainsi qu'une image très petite, isolée, d'un os ressemblant à une côte aberrante.

Après lavement baryté, on élimine à nouveau le diagnostic de tumeur intestinale : le colon descendant est déplacé vers la ligne médiane, avec, sur son bord interne, l'empreinte d'une compression extrinsèque, provenant de la masse perçue à la palpation.

L'urographie intraveineuse confirme les images précédentes. Le rein gauche reste totalement exclu. Quant au rein opposé, il ne montre aucune image anormale, aucune amputation d'un calice ou du bassinet, aucune anomalie urétérale.

Les urines, prélevées par sondage, ne contiennent aucun élément cellulaire, aucun germe, et res-

tent stériles à la culture.

La formule sanguine révèle une légère leucocytose avec 3.420.000 globules rouges et 12.200 globules blancs, dont 76 polynucléaires neutrophiles, 3 éosinophiles, 8 monocytes, 11 lymphocytes et 2 grands lymphocytes.

Précisons que les réactions sérologiques, Bordet-Wassermann et Kahn, sont négatives.

On pratique alors une ponction-biopsie de la tumeur qui ramène un liquide jaune citrin, contenant des éléments cellulaires complètement détruits, méconnaissables, ne contenant aucun germe à l'examen direct, et stérile après culture.

On décide enfin de réintervenir le 1er Décembre 1950. L'intervention est pratiquée par le Professeur FEVRE, et en voici le compte rendu :

Incision médiane sus-ombilicale, qu'il faudra prolonger en haut et à gauche du manubrium sternal. Le début de l'opération se présente avec une dissection facile. La tumeur apparaît dans le flanc gauche, ayant refoulé le colon descendant et le transverse. On incise le feuillet péritonéal en arrière du colon descendant et on rejette le colon vers la droite. La tumeur arrondie, qui faisait saillie à droite de l'ombilic sur l'enfant endormie, est en réalité un rein très arrondi, possédant un uretère, et que l'on clive de la tumeur sans voir la capsule surrénale. Au doigt, en sectionnant les adhérences, on arrive à libérer facilement la face antérieure de la tumeur. Son pôle inférieur est plus difficile à libérer et l'on se trouve arrêté de ce côté par des adhérences à la cicatrice lombaire. On attaque alors le pôle supérieur, réuni à la rate, au pilier gauche du diaphragme et à la région prévertébrale, par des adhérences extrêmement dures, analogues à celles que l'on rencontre après radiothérapie. La face postérieure est libérée petit à petit et la

tumeur est finalement basculée en dehors après des manoeuvres pénibles. A ce moment, on libère les adhérences fibreuses à la cicatrice et l'on enlève la masse principale de la tumeur. Après hémostase, on enlève encore un segment graisseux de la tumeur adhérent à la cicatrice. On réapplique le colon, par quelques points au catgut, sur l'énorme cavité créée par l'ablation de la masse tumorale. La peau est refermée en trois plans. La tumeur, qui pèse 1.450 grammes, est envoyée au Laboratoire d'Anatomie pathologique du Professeur HUGUENIN.

Après l'intervention, l'enfant présente un petit épisode pulmonaire qui cède rapidement sous l'influence des antibiotiques. Un mois après l'intervention, l'état général est excellent : l'enfant a repris une alimentation normale, joue et s'intéresse à tout ce qui l'entoure.

Le compte rendu histologique est catégorique : La tumeur est un embryome paranéphrétique sans image de malignité : Sur l'un des fragments, nappe grêle d'un tissu myomateux, remanié par une sclérose extrêmement dense. Sur un autre, nappe de cartilage jeune, entouré de sclérose. Sur un troisième, même cartilage, mais davantage adulte et qui commence à être lobulé, puis à subir une métaplasie osseuse avec moelle subnormale. Un quatrième ressemble au premier, avec cette nuance que le tissu myomateux commence à subir une métaplasie fibroblastique. "Il s'agit là, évidemment, d'une dysembryoplasie complexe sans aucune évolution tumorale maligne".

Trois semaines après l'intervention, avant le retour de l'enfant dans sa famille, on pratique une urographie intraveineuse : l'exorétion est normale des deux côtés. L'image du rein gauche est peut-être anormalement volumineuse, mais elle existe.

L'enfant a été suivie régulièrement depuis :

Aucun trouble n'était à signaler en Juillet 1951. Récemment (fin Août 1952), soit donc sept ans après le premier diagnostic de tumeur rénale, et vingt-et-un mois après l'intervention du Pr. FEVRE, l'enfant a été revue : elle a maintenant neuf ans, n'accuse aucun trouble de développement psycho-somatique, joue normalement et ne présente aucun trouble caractériel.

Il est évident, bien que l'évolution permette de le faire, que le pronostic n'a pas le droit d'être entièrement optimiste. Et il reste toujours possible que la petite Simone P. présente, à plus ou moins longue échéance, une récurrence locale ou une métastase vertébrale ou pulmonaire, par exemple.

OBSERVATION N° II

Il s'agit d'un nourrisson de six mois, le petit Gérard B..., que ses parents amènent à la consultation du Pr. FEVRE, en Avril 1951, parce qu'ils ont constaté l'apparition brutale d'une volumineuse tumeur du flanc droit.

L'enfant était en relativement bonne santé depuis sa naissance, mais son alimentation avait toujours été malaisée. Il rejetait la majeure partie de tous les laits plus ou moins "prédigérés" ou "épaissis" qui avaient été essayés par ses parents.

En dehors de ces troubles digestifs, aucun autre trouble de quelque nature que ce soit : pas de trouble du transit intestinal (deux selles par jour, non diarrhéiques), aucun signe urinaire, pas d'hématurie ; cependant, l'enfant n'augmente pas de poids et reste grognon.

La palpation du flanc droit y révèle une grosse tumeur, résistante et indolore. Elle est mate à la percussion et sa matité se confond en haut avec la matité hépatique : la sonorité colique la précroise en avant.

Les urines, claires, donnent par centrifugation un dépôt dans lequel l'examen microscopique montre de nombreux cristaux d'oxalate de chaux. Elles ne contiennent pas d'albumine, pas de sucre, pas de cellules, pas de cylindres et pas de germes. Leur culture est négative.

La formule sanguine fournit les chiffres suivants : 4.840.000 globules rouges et 13.400 globules blancs dont 21 polynucléaires neutrophiles, 2 éosinophiles, 6 monocytes, 55 moyens mononucléaires, 17 lymphocytes et 1 lymphoblaste.

Là encore, les examens radiologiques vont fournir de précieux renseignements : on prend d'abord une radiographie sans préparation, qui montre que le côté droit de l'enfant est envahi par une même ombre dense allant du pelvis au gril costal. A la partie moyenne, on constate des opacités en couronne. A leur droite, une opacité linéaire. Ces opacités correspondent à des zones calcifiées, à de l'os.

Après lavement baryté, on constate que les divers segments du colon sont normalement injectés jusqu'au caecum et qu'ils ne présentent aucune image de lésion organique. Mais l'angle droit est abaissé en dedans par la masse tumorale. On retrouve les mêmes zones calcifiées en couronne.

Le diagnostic de tumeur d'origine colique étant écarté, on pratique une urographie intraveineuse, de technique difficile, mais non insurmontable, chez un enfant de cet âge.

L'examen radiologique, pratiqué après injec-

tion de 5 cc. de Ténébryl A dans la jugulaire externe droite, montre sur le premier film, pris au bout de trois minutes, deux petites images arrondies qui correspondent vraisemblablement aux calices du rein gauche. Du côté droit, il est difficile d'affirmer l'existence d'une opacification en raison du peu d'excrétion obtenue et surtout de la présence de calcifications au niveau de la masse. Le dernier film montre une légère opacification vésicale témoignant de l'excrétion obtenue.

D'autre part, ces différents films fournissent des images suffisantes du thorax pour permettre d'affirmer l'absence actuelle de toute localisation pulmonaire.

On pose alors le diagnostic de tumeur du rein et l'intervention est effectuée le 19 Avril 1951 : Après une longue incision partant de l'angle costo-vertébral droit jusqu'à la hauteur du grand droit qui sera encoché, la traversée des plans musculaires permet l'ouverture de la loge rénale droite et, plus en avant, du péritoine qu'on refoule en avant.

On découvre ainsi une volumineuse tumeur formée particulièrement de kystes à contenu clair, mais surtout d'une masse parenchymateuse, analogue à celle que l'on trouve dans les tumeurs du rein de l'enfant. En libérant le segment interne de cette tumeur, on découvre un petit rein brun foncé, sain d'apparence ; mais la veine rénale et le pédicule sont étirés sur plus de 4 cm. de long et plaqués totalement sur la tumeur. A la première impression, il semble impossible de conserver le rein. Mais la dissection du pédicule rénal est néanmoins possible, bien qu'il soit incrusté dans la tumeur. Il s'en laisse détacher et une dissection soigneuse amène une libération jusqu'au confluent de la veine rénale, qu'on garde, et une grosse veine se rendant à la tumeur, qu'on lie.

On continue la dissection de la masse tumorale

qu'on libère du côté du foie. A ce niveau, en voulant enlever complètement l'atmosphère graisseuse périphérique tumorale, on ouvre la loge de la surrénale qu'on incise légèrement, et sur laquelle on place un point de suture.

La paroi est refermée en deux plans, catgut chromé et crins.

Après une convalescence sans incident, l'enfant rentre dans sa famille.

Macroscopiquement, la tumeur est une masse irrégulière, pesant 300 grammes, présentant de nombreux kystes à sa surface, dont le contenu est un liquide gluant jaune citrin. A la coupe, on constate de nombreuses cavités kystiques affaissées, des plages cartilagineuses, et l'on retrouve les régions ossifiées visibles sur les radios.

Microscopiquement, la tumeur contient des nappes de tissu osseux par petits îlots ou de tissu cartilagineux ou de tissu conjonctif en voie d'ossification, qui apparaissent sans aucune systématisation à côté de nappes de tissu graisseux et musculaire. Il s'agit là, de toute évidence, d'une formation tumorale dysembryoplasique. En aucun point, il n'a été noté de formation tumorale maligne.

On s'est donc trouvé, à nouveau, devant un cas de tumeur dysembryoplasique para et extra-rénale de l'enfant, de nature bénigne. Et l'évolution a confirmé ce caractère de bénignité, puisque l'enfant, revu en Août 1952, seize mois après l'opération, est maintenant un superbe garçon de deux ans en excellente santé, doté d'un excellent caractère, et ne présentant aucune récidive locale, aucune métastase.

CONCLUSIONS

1/- Les formations dysembryoplasiques paranéphrétiques sont exceptionnelles.

2/- Ce sont des tumeurs congénitales, survenant dans la très grande majorité des cas au cours des six premières années de la vie.

3/- Le diagnostic en est difficile : la constatation d'une grosse tumeur solide, dans la région rénale d'un enfant, avec des signes d'obstruction intestinale, d'altération générale avec anémie, fait en général porter le diagnostic de néoplasie rénale.

4/- C'est dire l'intérêt de la radiographie sans préparation qui montre des zones ostéo-cartilagineuses et des plages irrégulières plus claires, d'origine graisseuse, au sein de l'ombre tumorale.

5/- L'urographie intraveineuse ne permet pas d'être absolu quant à l'état du rein, car l'uretère peut être comprimé, déformé, déplacé. Elle a le grand intérêt de renseigner sur l'intégrité du rein opposé.

6/- La ponction-biopsie, le pneumopéritoine fournissent des renseignements intéressants, mais ils peuvent fatiguer inutilement l'enfant.

7/- L'ablation radicale de la tumeur, avec,

autant que cela est possible, conservation du rein, est le seul traitement à envisager.

8/- Soulignons l'intérêt du pronostic par rapport à celui des tumeurs rénales : le dysembryome paranéphrétique peut être bénin. Les deux cas décrits au cours de ce travail l'affirment jusqu'à présent.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

Le Doyen
de la Faculté de Médecine :

L. BINET

Le Président
de la thèse :

M. FEVRE

B I B L I O G R A P H I E

ARNAUD - Tumeur paranéphrétique chez un nourrisson de huit mois.- Marseille Chirurgical, 1948, I, I, p. 127.

BRUYERE (A.) - Gros kyste pararénal chez un nourrisson. Néphrectomie. Guérison.- Lyon Chirurgical, 1945, 40, I, p. 76.

CAMPBELL (M.) - Diagnostic radiologique des tumeurs des voies urinaires chez le nourrisson et l'enfant.- Radiology, 1950, 54, 5, p. 646.

CAMPBELL (M.) - Tératome pararénal chez un enfant.- Journal of Urology, 1933, 29, p. 677.

CARDON (P.) - A propos de deux cas de tumeurs malignes du rein d'origine embryonnaire chez l'enfant.- Thèse Paris 1940, N° 114.

CARVER (J.) - Kyste du rein droit chez un enfant.- British Journal of Urology, 1949, 21, 3, p. 229.

COLE (J.) et GERRISH (E.) - Ablation d'un tératome rétropéritonéal avec survie, d'un nourrisson de 15 heures.- Surgery, 1951, 30, 2, p. 371.

CREYSSEL (J.) - Conjonctivome pararénal histologiquement bénin, mais cliniquement malin chez

un nourrisson.- Lyon Chirurgical, 1949, 44,
4, p. 449.

DURST - Kystes et tumeurs abdominales.- Münchener
Medizinische Wochenschrift, 1934, 50, p. 1930.

FEVRE (M.) - Tumeurs abdominales de l'enfant.-
Presse Médicale, 1951, 59, 6, p. 109.

FEVRE (M.) et TRAN VAN HOA - Reins polykystiques
chez l'enfant.- Presse Médicale, 1945, 9,
p. 106.

FUSARO (W.) - Les tumeurs rénales embryonnaires
chez le nourrisson et l'enfant.- American
Journal of Surgery, 1946, 4, p. 594.

LANGLEY (G.) - Tératome pararénal chez un garçon de
neuf ans.- British Journal of Urology, 1950,
22, 3, p. 217.

RITTER (J.) et SCOTT (E.) - Embryome d'un rein
contro-latéral, dix ans après néphrectomie
pour tumeur de Wilm.- Journal of Pediatrics,
1949, 34, 6, p. 753.

SMITH et COCHRANE - Tératome kystique.- Canadian
Medical Association Journal, 1946, 55, p. 151.
